

# SIRINGOMIELOBULBIA

Por el Dr.

FRANCISCO I. CURCIO

Profesor Adjunto de Clínica Neurológica

## INTRODUCCION

Si bien es cierto que las corrientes más modernas destacan fundamentalmente al factor embrionario como el más constante en la etiopatogenia de la siringomielia, no son del todo improbables algunas concepciones que, como la traumática, le asignan un papel, si no productor, por lo menos agravante.

La observación que pasaremos a relatar no ofrece, como se verá, dificultad en lo referente a su identificación diagnóstica, pero en cambio puede plantear para el perito una serie de problemas vinculados con la causalidad: ése es, pues, su valor. Ella nos permitirá además realizar una breve reseña de las teorías etiogénicas más en boga, exigencia indispensable en este caso, en donde más que el diagnóstico, lo discutible es la relación existente entre el cuadro clínico y el accidente invocado.

## OBSERVACION CLINICA

**Antecedentes** (según el expediente oficial). — En noviembre de 1939, M. D., en circunstancias de hallarse descargando un carro, sufre un traumatismo que originó la fractura de la clavícula izquierda y de dos costillas del hemitórax homó-

logo. Con fecha 22 de septiembre de 1944 el obrero se presenta al organismo oficial del Trabajo y manifiesta que, a raíz del accidente que sufriera, permanece en asistencia médica de 15 a 20 días, al cabo de los cuales fué dado de alta, reintegrándose a sus ocupaciones; que como en la fecha se encuentra con malestares en la parte afectada por el accidente, solicita se le practique un reconocimiento médico a fin de establecer su estado para el trabajo; y, que en el caso de presentar incapacidad, se intime a la firma patronal el pago de la indemnización que corresponda.

Once meses después es observado en la Delegación Regional de Chascomús, aconsejando la Junta Médica su examen en el Servicio de Neurología de la Asistencia Pública de La Plata, en donde procedimos a levantar la siguiente historia clínica:

M. D.: 53 años; francés; casado.

*Antecedentes hereditarios.* — Padres fallecidos, ignora las causas. Tiene 5 hermanos que viven y son sanos.

*Antecedentes personales.* — Nacido a término; deambulación y locuela en épocas normales. Exceptuando sarampión a los 8 años y corizas en varias oportunidades, no recuerda otras afecciones. Niega venéreas. Discreto bebedor de vino durante las comidas. Ha sido gran fumador hasta la edad de 25 años. Casó a los 41 años con esposa que vive y es sana, y con la cual tuvo 4 hijos que son sanos (niega abortos). De origen francés, entró al país a los 20 años residiendo en Chascomús hasta la fecha. En 1933 dice haber tenido un traumatismo que le produjo la fractura de la tibia derecha; estuvo inmovilizado 15 días, recuperándose al mes.

**Enfermedad actual.** — Según el enfermo se inicia en el mes de noviembre de 1939. Hallándose ocupado en la tarea de descargar tarros, sufre una caída desde una altura de metro y medio, golpeándose la región occipital y el hombro izquierdo; por espacio de tres minutos pierde el conocimiento, quedando luego durante dos días con una obnubilación ligera. Pese a que notaba dolores en la región pectoral y en el hombro izquierdos,

el traumatismo no le impidió continuar con su trabajo hasta 15 días después que es relevado en sus tareas de tambero y concurre a un médico particular, quien diagnostica fractura de dos costillas y de clavícula izquierda, y le indica inmovilización. Durante las dos semanas que duró el tratamiento instituido el enfermo continuó prestando sus servicios habituales.

Afirma el enfermo, que a continuación del accidente, y sin poder ser muy preciso en la aparición de los distintos conmemorativos, nota que las manos se le adelgazan, empezando el trastorno por la derecha (la opuesta al lugar de la presunta fractura de clavícula), con marcada disminución de la fuerza, y con el agregado de serias lesiones cutáneas de carácter trófico, rebeldes a la terapéutica habitual. Dos años después del traumatismo nota que ha perdido la capacidad de discernir con las manos sobre el grado térmico de los objetos, y que las quemaduras y heridas de la mano no se acompañan de dolor.

Nunca tuvo perturbaciones de la marcha ni trastornos esfinterianos.

Desde hace un año experimenta dificultad en la deglución (disfagia), habiendo tenido en algunas oportunidades reflujo de líquidos por la nariz. Concomitantemente se agregaron dismasia y riñolalia. Nunca ha tenido hipo, mareos, ni crisis disneicas.

**Estado actual (26-IX-46).** — Enfermo en decúbito indiferente. Buen estado de nutrición. Piel blanca; sistema piloso normalmente desarrollado y bien distribuído.

*Inspección:* Atrofias musculares preferentemente localizadas a nivel de ambas manos, en especial en los espacios interóseos. El trastorno es más notable a nivel del primer espacio intermetacarpiano. Por la cara palmar las atrofias son también evidentes en los interóseos; muy pronunciadas en las eminencias hipotenarianas, menos en las tenares (Fig. 1). La atrofia se continúa en los antebrazos invadiendo hasta el tercio medio de los mismos. La disminución del volumen de las masas musculares en la extremidad superior del antebrazo y en el

brazo es menos pronunciada: recién se hace más notable a nivel de la masa deltóidea y de los músculos supra e infraespinosos. El trastorno es simétrico, aunque puede notarse una discreta predominancia en el lado derecho. Por la percusión se obtienen algunas contracciones fibrilares aisladas a nivel del triceps.



Fig. 1

Las atrofias musculares de las manos originan una típica deformación; éstas se presentan con el aspecto de garra total, más pronunciada a nivel del dedo meñique. Es dable apreciar además distrofias ungueales, y una casi total desaparición de la tercera falange del dedo meñique en ambos lados.

Contrasta el aspecto atrófico de la mano con la existencia de una piel gruesa y edematosa de la región palmar, no adoptando, sin embargo, el tipo de la mano suculenta descrita por Marinesco. La piel que recubre la articulación metacarpo-falángica del dedo meñique derecho es asiento de una ulceración indolora y completamente insensible, que el enfermo dice

presentar desde el año 1940. La inspección de la articulación del codo denota en el lado derecho un aumento de su volumen, a expensas sobre todo del cúbito: la articulación homóloga del lado opuesto se presenta también engrosada (Fig. 2). Cifosis cervico-dorsal.

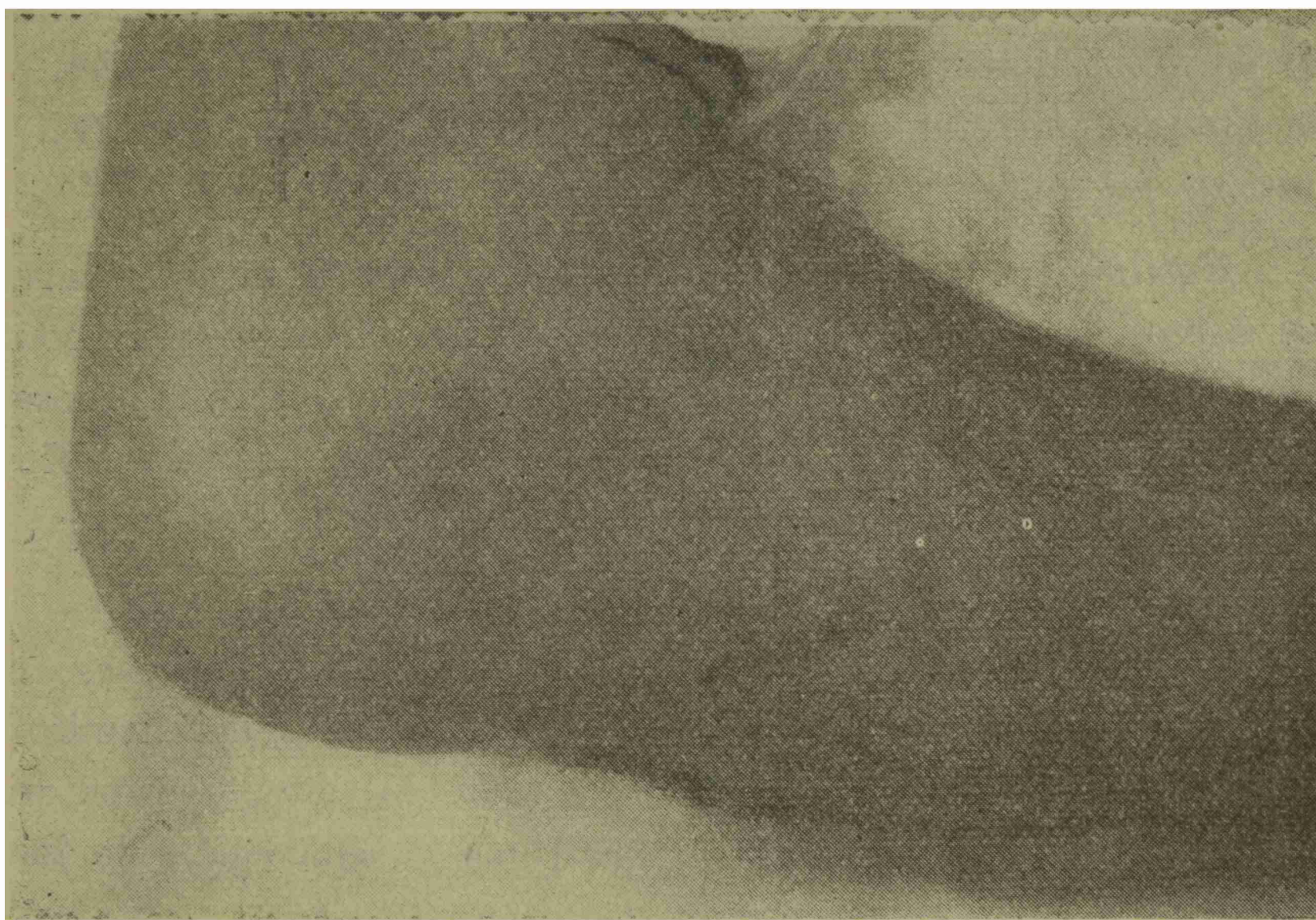


Fig. 2

En miembros inferiores existe una disminución del volumen de las masas musculares que puede estimarse como global, siendo la perturbación más apreciable en miembro inferior derecho y tercio inferior de la pierna izquierda. No se observan actitudes viciosas del pie, ni trastornos tróficos de la piel y de sus faneras.

A nivel de la cara la inspección permite apreciar un leve borramiento de los surcos naso-geniano y naso-labial izquierdos, con descenso de la comisura de ese lado.

*Palpación:* Hipotonía muscular marcada, sobre todo en ambos brazos y muslos, y en pierna izquierda. La palpación

de masas musculares y trayectos nerviosos no despierta dolor; tampoco la origina a nivel del codo derecho, donde puede, asimismo, apreciarse que el nervio cubital está desalojado de la corredera epitrocleo-olecraneana, sintiéndosele rodar bajo los dedos. Igual situación, aunque menos notable, existe en el codo izquierdo.

El tercio inferior de la cara ántero-interna de tibia derecha ha perdido su lisura; ese aspecto coincide con el antecedente de un traumatismo que según el enfermo produjo una fractura de ese hueso.

*Motilidad activa:* En los distintos movimientos de la cara los surcos se pronuncian más del lado derecho; al abrir con fuerza la boca los rasgos se desvían hacia ese lado, notándose más borrado el relieve del cutáneo del cuello izquierdo. En suma, existe una paresia facial inferior izquierda, con integridad del facial superior de ambos lados.

Cuello: motilidad conservada.

En miembros superiores disminuída a nivel del hombro izquierdo; sumamente limitada para todos los movimientos de la mano (prehensión, movimientos finos y separación de los dedos).

En el tronco y en los miembros inferiores los movimientos se hallan conservados.

*Fuerza muscular:* Masticadores, disminuída. Cuello (flexores, extensores y rotadores), conservada con caracteres normales. Miembros superiores: disminución de la fuerza de abducción del brazo izquierdo y flexores del mismo lado; disminuída en los extensores del puño bilateralmente; abolición absoluta de la fuerza en la mano (fuerza de prehensión al dinamómetro: 0) ambos lados.

*Motilidad pasiva:* Aumento de la excursionabilidad en casi todos los segmentos, exceptuando ambos codos, y en especial el derecho, en donde los movimientos están trabados por la existencia del proceso articular arriba citado.

*Reflejos tendinosos:* Maseterino vivo. Miembros superiores (bicipital, tricipital y palmar) vivos, más los del lado izquierdo. Miembros inferiores: patelares conservados con caracteres normales; aquilianos, ídem.

*Reflejos cutáneos:* Abdominales, conservados; algo disminuidos del lado izquierdo. Cremasterianos normales. Plantar en flexión a la derecha; tendencia al signo de Dupré en el lado izquierdo, donde además se constata un Babinski franco.

*Reflejos mucosos:* Corneano: hiporreflexia marcada a la izquierda; faríngeo abolido.

*Sensibilidad superficial:*

a) Táctil. — Anestesia total en ambas palmas de manos y mitad interna de la cara dorsal de las mismas; en la mitad externa hipo-estesia. Anestesia total en ambas plantas de los pies; por la cara dorsal hipo-estesia marcada. También la sensibilidad está disminuía en las piernas (regiones ántero-externa y posterior). A nivel de la cara existe hipo-estesia en la mitad izquierda, muy notable sobre la región geniana.

b) Dolorosa. — En manos, analgesia total (caras dorsal y palmar); en miembros superiores (desde antebrazos hasta hombros) existe hipoalgesia más pronunciada a la izquierda. Existe también hipoalgesia, siempre más notable del lado izquierdo, en la zona que se extiende desde la región infraclavicular hasta la ínguino-abdominal. En pies, analgesia plantar absoluta; en el dorso, hipoalgesia que se continúa en ambas piernas y muslos; el trastorno siempre predominante en el lado izquierdo. Por el plano posterior también existe hipoalgesia en pantorrillas y región posterior de muslos, continuándose los disturbios hasta la región glútea izquierda. En el dorso hipoalgesia izquierda. A nivel de la cara, disminución en toda la mitad izquierda; en el lado derecho el trastorno existe, aunque menos acentuado en región geniana. Con idénticos caracteres la hipoalgesia invade también el cuello (Fig. 3).

c) Térmica. — Franja de hipotermoestesia en tórax desde

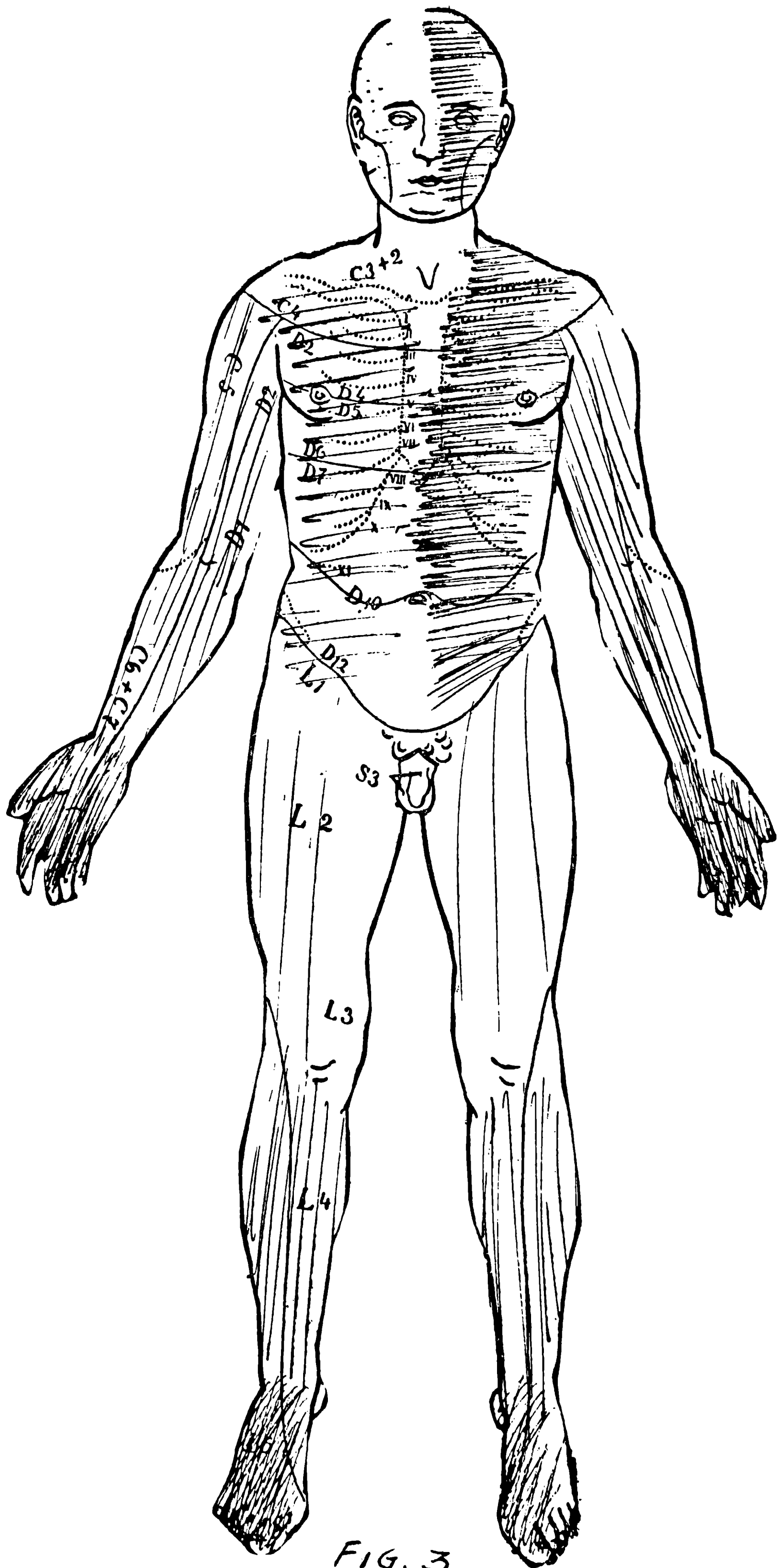


FIG. 3

Sensibilidad dolorosa  
Territorios afectados



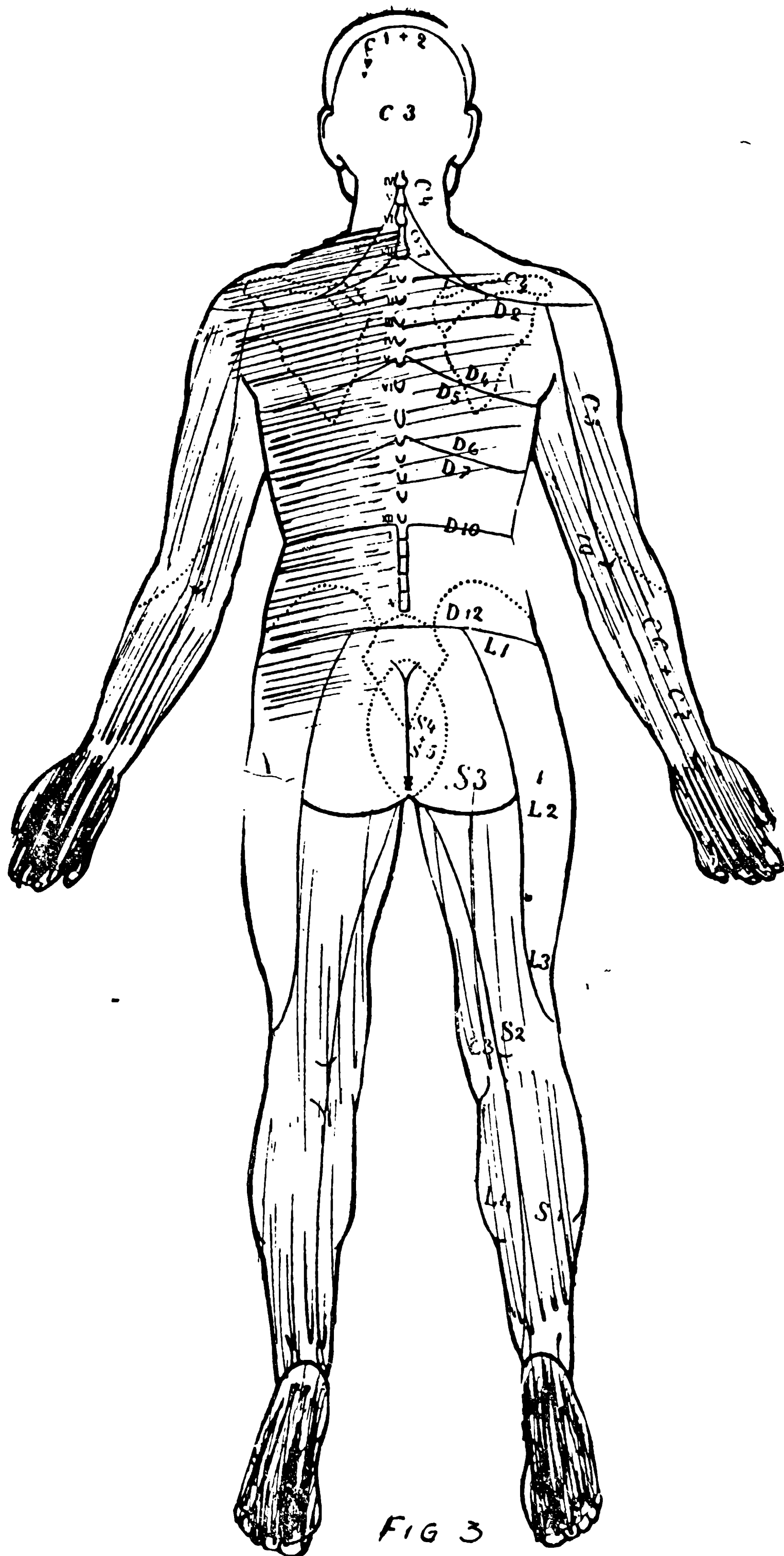


FIG 3

Sensibilidad dolorosa  
Territorios afectados

la región infraclavicular hasta la tetilla; la perturbación es más notable del lado izquierdo. Por el plano posterior la alteración ocupa una zona que va desde la espina del omoplato hasta la duodécima vértebra dorsal. Siempre las alteraciones son más pronunciadas a la izquierda y predominantes para la sensibilidad al calor. En el dorso de las manos hipotermoestesia y perversión de la sensibilidad; en la palma la anestesia es absoluta. En región plantar la anestesia es total; hipotermoestesia en dorso de ambos pies. A nivel de la mitad izquierda de la cara existe hipotermoestesia para el calor; en general las respuestas son lentas. Como puede apreciarse, las alteraciones son menos extensas que las correspondientes a la sensibilidad dolorosa se limitan a las manos, a los pies, a la cara, y a la franja torácica antes descrita (Fig. 4).

*Sensibilidad profunda.* — a) Vibratoria: Muy disminuída en todos los segmentos de los cuatro miembros. b) Noción de posición: Conservada. c) Prueba de las actitudes segmentarias: Normal.

*Percepción estereognósica:* Incorrecta.

*Coordinación:* Normal.

*Aparato cerebeloso.* — La distintas pruebas métricas (oposición, indicación, pronación y prehensión), así como la investigación de la sinergia y diadococinesia son normales.

*Organo de los sentidos:*

a) Vista: anisocromía iridiana. Motilidad ocular extrínseca conservada; en las extremas miradas laterales se producen contracciones nistágmicas. Pupilas reaccionan bien a la luz y a la acomodación; discreta anisocoria por leve predominio de la pupila derecha.

El Dr. Tosi informa: “Fondo de ojo normal. Visión 10/10 en A. O. Emétrope. Ciclitis heterocrómica”

b) Oído: Subjetivamente nunca han existido mareos, acúfenos ni hipo-acusia.

El profesor Errecart informa: “Laberinto anterior (audi-

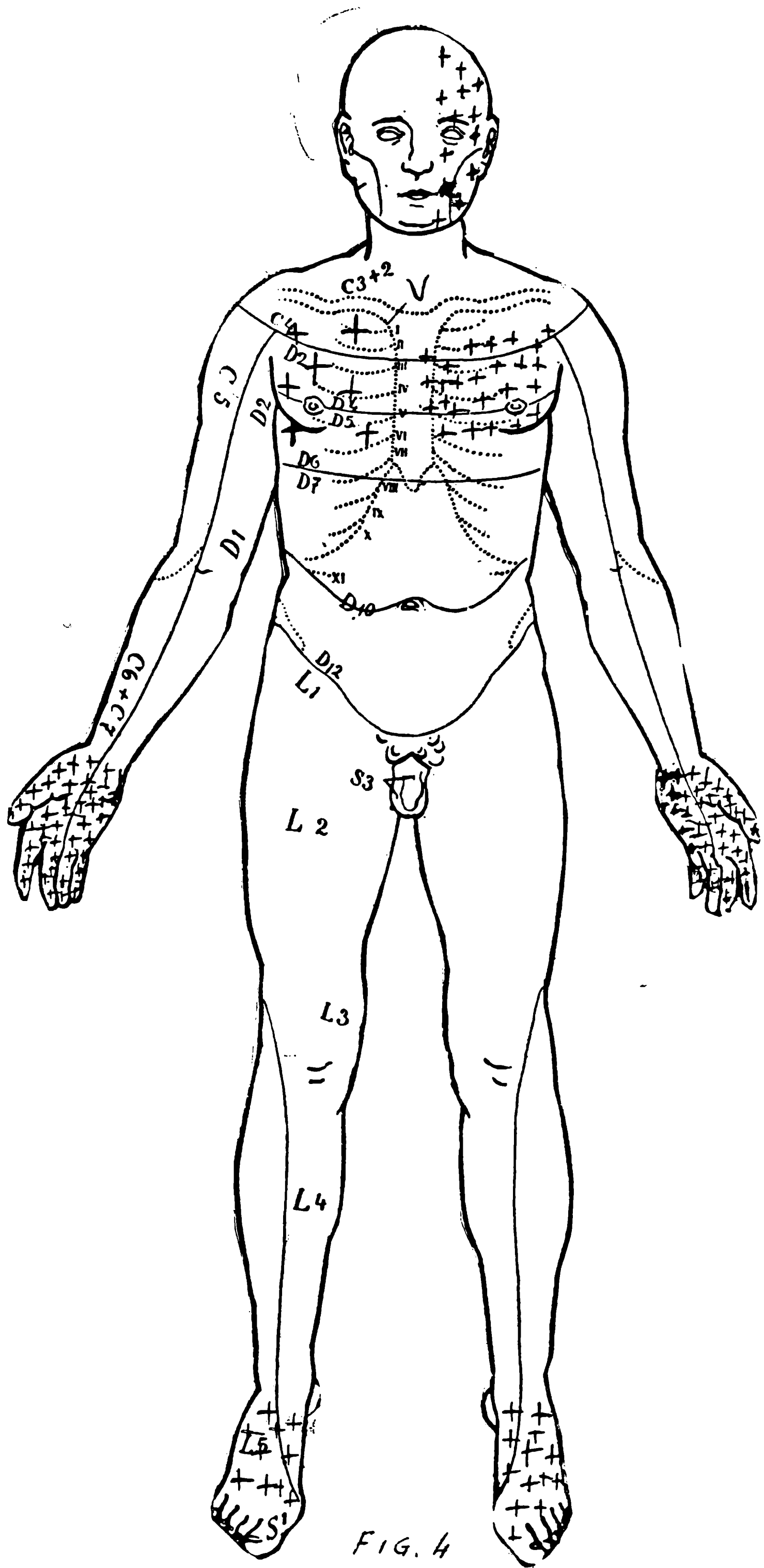


FIG. 4

Sensibilidad térmica  
Territorios afectados

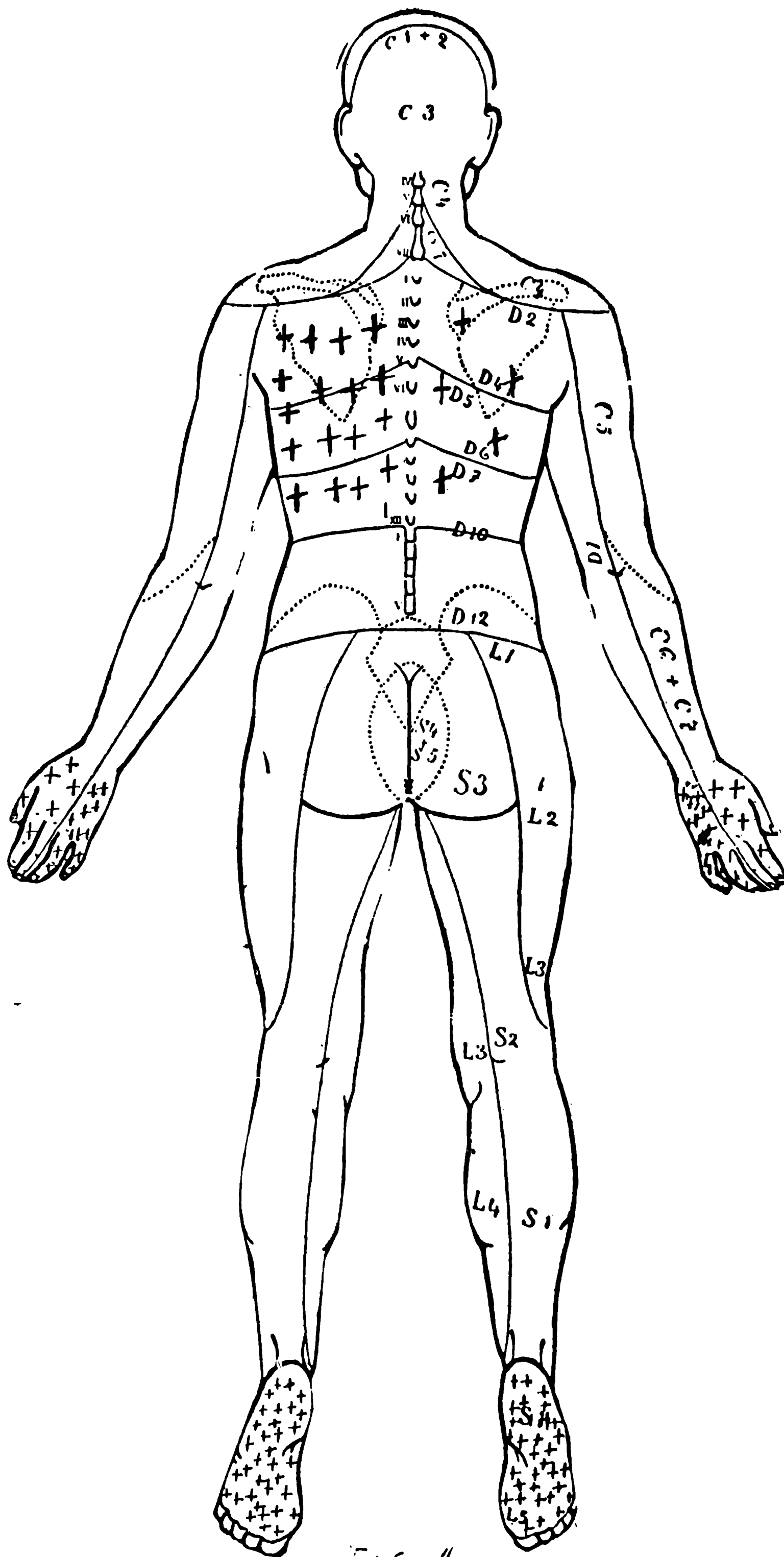


FIG. 4.

Sensibilidad térmica  
Territorios afectados.

ción): normal. Laberinto posterior (equilibrio): Romberg, negativo; Babinski-Weill, negativo; nistagmus espontáneo,



Fig. 5

ausente; nistagmus provocado (pruebas rotatoria y térmica), normales. Déjase constancia que la fase preparatoria en la

excitación térmica fué normal, tanto para los conductos semi-circulares horizontales como para los sistemas verticales”.

*Lengua:* Marcada disminución del volumen en su mitad derecha. Se muestra con la punta desviada hacia ese lado, y con su superficie animada de finas contracciones fibrilares, sobre todo a la derecha (Fig. 5).

*Pares craneanos:*

V Par: Anestesia disociada en el tegumento facial.

VII Par: Paresia facial inferior izquierda.

IX Par: Anestesia de la pared posterior de la faringe, úvula y pilares de ambos lados. La contracción del constrictor de la faringe es simétrica; desde el punto de vista subjetivo, el compromiso del glosofaríngeo se traduce por disfagia. La sensorialidad gustativa, metódicamente examinada, no sólo es normal en el tercio posterior de la lengua, sino también en los dos tercios anteriores dependientes del facial (cuerda del tímpano).

X y XI Pares (Rama interna) Frecuencia del pulso (en clinostatismo): 68 por minuto; compresión de ambos globos oculares: 64; compresión aislada de cada ojo: 64. Desviación de la úvula hacia la izquierda. Reflujo nasal de líquidos. Rinolalia. El examen laringoscópico demostró que la sensibilidad y la motilidad laríngeas son normales.

XII Par: Hemiatrofia lingual derecha.

*Aparato cardiovascular:* “Soplo sistólico y reforzamiento del segundo tono en el foco aórtico. La telerradiografía muestra un pedículo vascular ensanchado. Electrocardiográficamente se constata una desviación izquierda del eje con trastornos del espacio ST y de la onda T, reveladores de una deficiente irrigación miocárdica. En cuanto a la disminución de la amplitud del pulso radial del lado derecho (según su consulta), la interpreto como dependiente de una anomalía de la arteria en su trayecto a nivel del antebrazo, ya que el pulso de la humeral, así como la tensión y la amplitud de las oscilaciones son idénticas en ambos lados” (Dr. Mansur. Servicio de Cardiología).

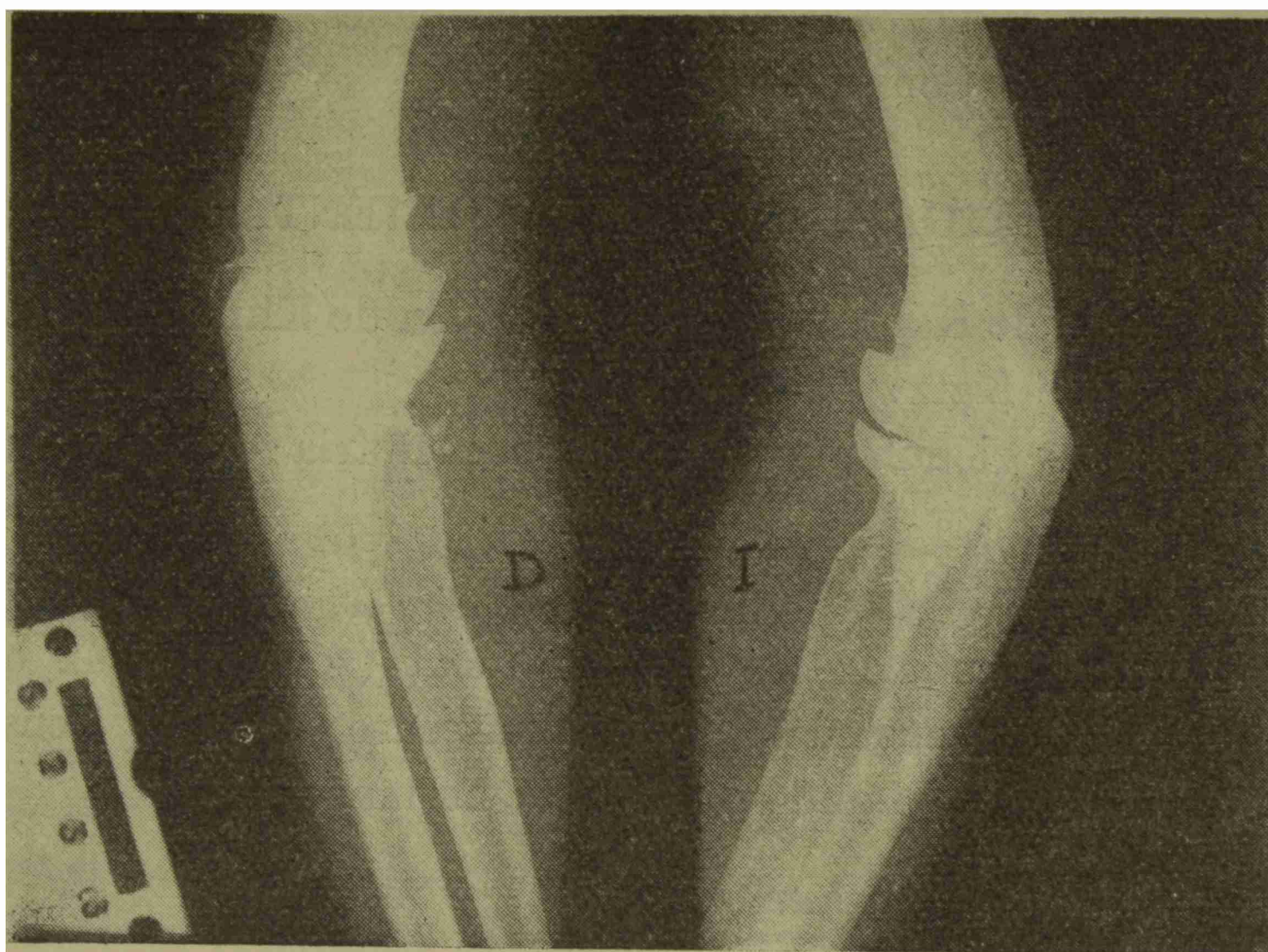


Fig. 6. — Codo.

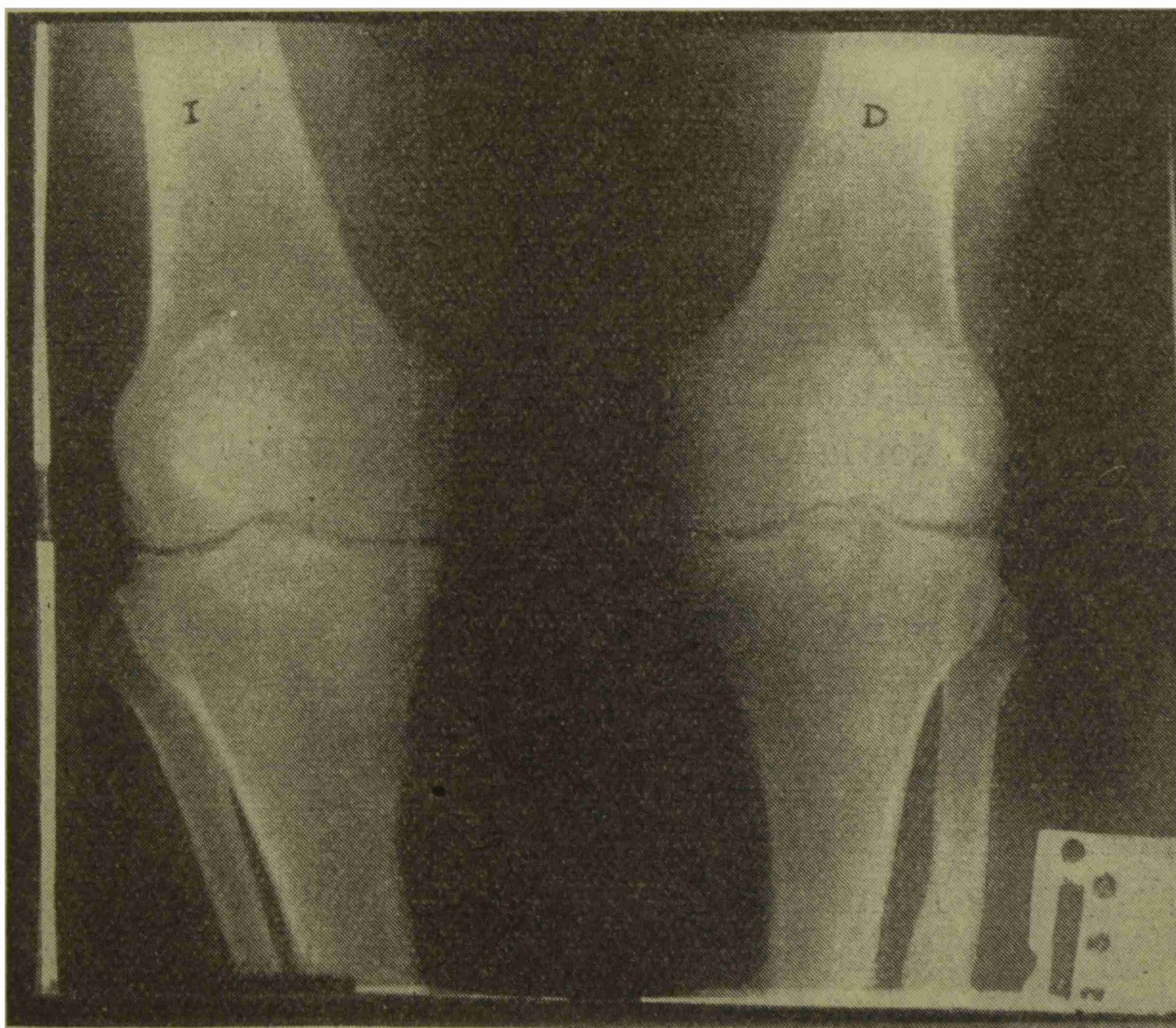


Fig. 7. — Rodilla.

*Estación y marcha:* Sin particularidades.

*Psiquismo:* Conservado.

### INVESTIGACIONES COMPLEMENTARIAS

Reacción de Kahn (sangre) y reacción de Kline: negativas.

Índice de Katz: 22.50.

Recuento globular y fórmula leucocitaria: sin particularidades.

Orina: normal.

**Punción lumbar.** — Tensión inicial (sentado): 42 cms. Maniobras Queckenstedt-Stookey: Ascenso normal. Tensión residual: 30 cm<sup>3</sup>. Líquido de aspecto normal.

#### *Examen químico humoral:*

Albuminometría	0.40 grs por mil
Reacción de Pandy	Positiva ++
Reacción de Nonne-Appelt	Positiva +
Reacción de Weichbrodt ....	Positiva +
Reacción de Kahn	Negativa
Reacción de Guillain	00000.22100.00000.0

**Electro-diagnóstico.** — Hipoexcitabilidad galvano-farádica de los músculos tríceps, extensor común de los dedos y flexor común del lado izquierdo. Deltoides y bíceps normales. No hay R. D. Fórmula polar conservada.

#### **Examen radiográfico.**

*Codo:* Puede apreciarse la existencia de una luz interarticular borrosa y formaciones osteofíticas paraarticulares en ambos lados. Periostitis (Fig. 6).

*Rodilla:* Idénticas alteraciones. Rótula bipartita (Fig. 7).

*Húmero:* Se aprecian en su espesor numerosas geodas; marcada rarefacción del tejido óseo.

*Tórax:* Discreta escoliosis de columna dorsal. El aspecto



de la clavícula izquierda no es uniforme notándose una mayor densidad de la sombra a nivel de su tercio medio.

### DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

Dado lo característico del cuadro que acabamos de pasar en revista, este tópico nos demandará un espacio muy breve. En efecto, el síndrome amiotrófico del tipo Duchenne-Aran, las múltiples alteraciones del trofismo (ósteo-artropatías, lesiones trofo-cutáneas, etc.), las groseras alteraciones de la sensibilidad objetiva y la participación de algunos de los pares craneanos (V, VII, IX, X, XI, XII) nos permiten fundar el diagnóstico de siringomiélobulbia.

La sola existencia de un traumatismo anterior, interpretado por el causante como el responsable inmediato de su padecimiento actual, nos obliga a pasar en revista dos procesos: la parálisis radicular del plexo braquial y la hematomielia. Con respecto al primer proceso, que podría ser imputable a la fractura de clavícula izquierda invocada por el accidentado, lo descartamos por la bilateralidad del cuadro, por la existencia de marcadas alteraciones tróficas y sensitivas, y por la vivacidad de los reflejos tendinosos, los cuales siempre se hallan disminuídos o abolidos en las parálisis tronculares. Por otra parte, recordemos que la sintomatología se inició por la mano derecha, vale decir, por el lado opuesto al del traumatismo clavicular.

La hematomielia puede también descartarse fácilmente: ha faltado el déficit motriz de comienzo agudo; la iniciación ha sido lenta y de carácter progresivo, a la inversa de lo que acontece en la hemorragia intramedular, que es involutiva cuando tiende a la restauración. Por otra parte, son ajenas al cuadro del trauma medular las alteraciones del trofismo, y en este caso particular, la participación de los pares craneanos.

En suma, estimamos que el cortejo sintomático es característico, y ello nos exime de discutir diagnósticos como el de

la enfermedad de Charcot, lepra, mielitis sífilítica, blastomas endomedulares, etc.

## ANÁLISIS DE LOS SINTOMAS

### 1º Signos medulares.

a) *Atrofias musculares.* Representan una de las manifestaciones más constantes, y a veces iniciales, de la siringomielia. Su evolución puede ser paralela a los disturbios sensitivos. Comienzan habitualmente por la mano, comprometiendo los músculos de las eminencias tenar e hipotenar, e interóseos y adoptando el clásico aspecto del tipo Aran-Duchenne (mano en garra, como en nuestra observación); otras veces interesa a los interóseos, lumbricales y a los músculos hipotenarianos, simulando la distribución correspondiente al cubital y traduciéndose por una garra parcial para los dos últimos dedos. Cuando la amiotrofia del grupo de los flexores de la mano es predominante, ésta se presenta en extensión forzada, originando la típica actitud de la mano de predicador.

Este comienzo distal es lo frecuente; más raramente la atrofia puede iniciarse por el cinturón escapular. No siempre simétrica en su evolución, puede seguir una dirección irregularmente ascendente, comprometiendo además de la mano, el hombro, y respetando los segmentos intermedios. Eso es precisamente lo que sucede en nuestro enfermo.

Un acompañante de la amiotrofia suele ser la contracción fibrilar; ambas manifestaciones señalan el compromiso de las astas anteriores de la medula. Relación directa al grado de atrofia guardan el déficit de la motilidad activa y de la fuerza muscular, ubicándose los trastornos motores preferentemente a nivel de la mano.

b) *Disturbios sensitivos.* Constituyen elementos cardinales del cuadro mórbido e indican la invasión de las astas posteriores por el proceso. Esta situación anatómica condiciona el tipo disociado del síndrome sensitivo,

La termoanalgesia se explica por la lesión del sector posterior del haz en semiluna de Dejerine o haz espino-talámico lateral, formado por las fibras cruzadas que provienen de la base del asta posterior. También sufren el proceso degenerativo las fibras del haz espino-talámico anterior (sector anterior del haz en semiluna) que son portadoras de la sensibilidad táctil protopática, y si no se traducen clínicamente por groseros trastornos como las anteriores, el hecho se debe, cuando así ocurre, a la integridad de los cordones posteriores, que además de la sensibilidad profunda, conducen impresiones táctiles del tipo discriminativo. En nuestra observación también se halla afectada la sensibilidad profunda, lo que indica que el proceso degenerativo ha invadido el sistema cordonal posterior.

En suma, dos características presentan las alteraciones de la sensibilidad objetiva en la siringomielia: su carácter dissociado y su distribución radicular.

c) *Trastornos tróficos*. La piel es habitualmente asiento de lesiones características: en las manos puede existir una hiperqueratosis manifiesta, o presentarse, en cambio, adelgazada. Son también frecuentes las ulceraciones tórpidas e indoloras, y las secuelas originadas por traumatismos o quemaduras. Concomitantemente las faneras sufren alteraciones distróficas. El caso relatado tiene muchos de estos trastornos; su mano no adopta el clásico aspecto descrito por Marie y Marinesco con el nombre de *suculenta*; más se acerca al tipo *quiromegálico* de Charcot.

Otras alteraciones tróficas que también nosotros hemos constatado, se refieren al sistema osteoarticular. Recordemos las lesiones osteoartropáticas del codo y de la rodilla, la cifoescoliosis, la casi total destrucción de la falange ungueal del dedo meñique, y en general el aspecto osteoporótico de los huesos. Y todas estas modificaciones estructurales evolucionando en ausencia de dolor.

Actualmente se admite que del total de artropatías de las

extremidades, el 80 % corresponde al miembro superior; la explicación no resulta difícil si se recuerda la preferente localización de la siringomielia en la región cérvicodorsal. El papel del traumatismo en la génesis de las artropatías todavía no se halla seriamente resuelto; a lo sumo actuaría coadyuvando sobre lesiones óseas pre-existentes.

Aún se ignora si la cifoescoliosis debe imputarse a una artropatía vertebral, o si es la resultante de un estado distrófico o parético de la musculatura de los canales raquídeos. En cuanto a la patogenia general de estos disturbios algunos autores sostienen una concepción unívoca: admiten que las osteoartropatías, la mano suculenta, las alteraciones trofodérmicas, son la traducción del ataque al sistema simpático, por lesión de los centros tróficos medulares.

d) *Estados de los reflejos.* La vivacidad de los reflejos tendinosos y el signo de Babinski, elementos que hemos constatado en nuestro enfermo, ponen de manifiesto el piramidismo por la compresión del cordón lateral.

e) *Conductibilidad eléctrica.* Como lo hemos apuntado, la exploración eléctrica en la observación personal, ha demostrado la ausencia de alteraciones cualitativas. Refiriéndose a la R. D. dicen Barraquer, Gispert, Castañer: “Esta tárdá a veces bastante en presentarse, pudiendo observarse durante algún tiempo sólo una disminución general de la excitabilidad, tanto para la corriente galvánica, como para la farádica, hecho que se debe a la disminución del volumen de uno o más músculos. Lo corriente es que la reacción de degeneración se presente sólo en un grupo muscular y hasta en porciones aisladas de un solo músculo, de manera que su apreciación resulta sumamente difícil”.

f) *Líquido cefalorraquídeo.* Las alteraciones halladas (discreto aumento de la albuminorraquia, reacciones positivas de las globulinas) confirmarían la naturaleza gliósica y no inflamatoria del proceso,

## 2º Signos bulbares.

La participación de los nervios craneanos de origen bulbar realiza el cuadro de la siringobulbia, afección que comúnmente constituye la propagación tardía del proceso medular, aunque en algunas oportunidades suele precederlo o coexistir simultáneamente constituyendo la entidad designada con el nombre de siringomiélobulbia. Lo habitual, sin embargo, es que la propagación bulbar sea secundaria y no siempre fatal de la siringomiélie, ya que muchos de estos enfermos suelen sucumbir a una edad proveyta, sin haber presentado jamás sintomatología bulbar.

Múltiples son las maneras de ponerse en evidencia, pero de todas, las más constantes son la disfagia, la disfonía, los disturbios laberínticos y las perturbaciones sensitivas de la cara. Analizaremos someramente la participación de cada uno de los troncos nerviosos empezando por los situados en la parte más superior del tronco encefálico.

*Trigémino:* La constancia y la precocidad de su lesión es valorada por algunos autores en un 90 % de los casos; se evidencia por alteraciones subjetivas (parestesias) y objetivas (anestésias del tipo disociado) de la sensibilidad del tegumento facial. Los trastornos de la sensibilidad objetiva, pueden, a veces, interesar más profundamente una de las tres ramas; cuando la perturbación máxima se localiza en el territorio del oftálmico, suele además hallarse la disminución o la abolición del reflejo corneano.

La fisiopatología de esta anestesia disociada de la cara, tiene su interpretación en el compromiso de la formación reticular gris que ocupa la región retro-olivar, y por la cual discurren las vías portadoras de las impresiones térmicas y dolorosas; la parte más interna de esta zona corresponde a las vías cruzadas del trigémino. Hagamos notar que cuando la lesionada es la substancia blanca inter-olivar la disociación adopta el tipo tabetiforme,

La situación más elevada de la columna celular que da origen a la raíz motora, explica la frecuente integridad de la función masticatoria.

*Facial:* Su parálisis puede constituir el síntoma inicial. Generalmente es unilateral y tiene tendencia a evolucionar hacia la contractura.

*Auditivo:* La raíz vestibular del 8º par que, como sabemos, toma su origen en el ganglio de Scarpa, merece especial mención, por cuanto sus manifestaciones clínicas son muy constantes en las lesiones cavitarias del bulbo, a la inversa de lo que acontece con la rama coclear, cuyas relaciones con el bulbo son muy limitadas, lo que explica su habitual integridad.

El compromiso del sistema vestibular se pone en evidencia por la aparición de crisis vertiginosas ó mareos. Otras veces es el nistagmus; su fisiopatología está vinculada a lesiones del aparato vestibular o de sus conexiones con el haz longitudinal posterior, que lo relacionan con el cerebelo, la medula y los nervios óculo-motores. En nuestro caso, la exploración metódica del 8º par en sus dos ramas, no reveló trastorno alguno.

*Glossofaríngeo:* Su lesión se traduce por disfagia, anestesia del istmo de las fauces, parálisis del constrictor de la faringe y alteraciones gustativas en el tercio posterior de la lengua. Los dos primeros elementos se hallaban presentes en nuestro enfermo.

*Neumo-espinal:* Su participación condiciona el síndrome de Avellis (parálisis velo-pálato-laríngea). Otras veces la velopalatoplejía es aislada y subjetivamente se traduce por reflujo nasal de líquidos y rinolalia, síntomas consignados en nuestra historia. Para Jonesco Sisesti, las parálisis laríngeas acompañarían a la siringobulbia en el 85 % de los casos.

La relación existente entre el neumogástrico y los centros cardiorespiratorios, condiciona en estos enfermos la inestabilidad del ritmo cardíaco, o la aparición de una crisis respiratoria que puede ser terminal,

Cuando además es la rama externa del espinal la afectada, el cuadro se completa con la parálisis de los músculos trapecio y esterno-cleido-mastóideo.

*Hipogloso mayor*: Su participación no siempre es precoz. Lo común es que sea unilateral, circunstancia que la diferencia de la parálisis bulbar de Duchenne, que siempre compromete simétricamente los núcleos motores del bulbo. Esta hemigloso-plejía va acompañada de contracciones fibrilares que animan, a veces, toda la superficie de la lengua; esto es lo que sucedía en el paciente motivo de nuestro relato. La desviación de la punta de la lengua hacia el lado atrofiado, se explica por la acción del músculo geniogloso de la mitad sana.

#### BREVES CONSIDERACIONES SOBRE LA ETIOGENIA

La base fundamental de la alteración anatomopatológica en la siringomielia, asienta sobre dos órdenes de factores: la gliosis y la formación de cavidades medulares; sobre la prioridad de cada una de ellas las opiniones están divididas.

Son muchos los autores (Virchow, Leyden, Schlesinger, Recklinghausen) que aceptan su origen embrionario. Recklinghausen —citado por Orts Llorca y M. Rovira— emplea la expresión de “ataxia histológica”, y admite que los bordes del canal medular al desarrollarse, lo hacen con un ritmo desigual, de donde resulta que el que crece con más rapidez, al no encontrarse con su congénere del lado opuesto, se arrolla sobre sí mismo, formándose en definitiva dos conductos nerviosos.

También para Barraquer Ferré la siringomielia es una entidad de etiopatogenia embrionaria, aunque reconoce la excepcionalidad de su carácter familiar. Al presentar un caso de siringomielia con espina bífida oculta del atlas, hace notar que la falta de superposición de la anomalía anatómica del raquis con la medular, no habla sino a favor de una doble manifestación de un idéntico trastorno ontogénico.

Bielschowski y Unger reconocen que la siringomielia y la gliosis son procesos idénticos, originados a expensas de disturbios del desarrollo embrionario. Igual postura adoptan Bremer —que identifica al trastorno con el nombre de status disraficus— y Ostertag, que engloba dentro del completo anatomoclínico de la entidad, malformaciones congénitas como la espina bífida (observación de Barraquer Ferré), deformidades esqueléticas, anomalías de la coloración del iris (observación personal), etc.

Las tesis que se oponen a este criterio, aceptan que el padecimiento puede tener como substrátum a la gliosis, a perturbaciones vasculares o a traumatismos. Nos interesa especialmente considerar este último factor por su posible participación en el caso de nuestro relato. Las observaciones de Bałinski, Pierre Marie y Jiménez Díaz sustentan ese punto de vista; pero, en rigor de verdad, el traumatismo que origina una hematomielia con la consiguiente formación de cavidades, no constituye una siringomielia vera, sino un síndrome siringomiélico.

Schlesinger admite la rareza de la siringomielia traumática, sobre todo, como trastorno de instalación aguda; antes bien, aparecería como fenómeno tardío. Otra hipótesis discutible es la que asigna para este agente no el valor de causa originaria, sino agravante del padecimiento ya iniciado.

Los resultados obtenidos por la producción experimental de la siringomielia traumática, no han facilitado hasta la fecha conclusiones irrefutables. En efecto, las experiencias de Spatz, permitiéronle ocasionar cavidades medulares cuando el trauma era ejercido sobre organismos en estado embrionario, y no sobre individuos adultos.

Si muchos son los autores que han hallado en los antecedentes de siringomiélicos factores traumáticos, siempre será aconsejable la exacta valoración del hecho, muchas veces improbable, y que el paciente es muy afecto a exaltar, con el fin



de explicar de una manera más clara la génesis de su padecimiento.

Al lado del traumatismo vértébromedular, que podríamos calificar de directo, existe otro mecanismo, mediante el cual actuando las mismas causas originarían cuadros siringomiélicos. Esta posibilidad ha sido señalada por Guillain, quien en su tesis, valora el papel de la neuritis ascendente.

Orts Llorca y Martínez Rovira llegan a la conclusión de que las perturbaciones del desarrollo embriológico juegan un rol destacado en la formación de las cavidades medulares. Estiman que la existencia de malformaciones en el desarrollo del canal central, del llamado tipo disráfico, es una condición elemental en la génesis del proceso; el trastorno consiste, según ellos, en la aparición de desdoblamientos o divertículos del “canalis centralis” por defectos en el mecanismo de su cierre. Tan importante es la disrafia que, sin ella, no sería posible la siringomielia.

El estado disráfico conduce con gran frecuencia a la hidromielia por el siguiente mecanismo: las células que limitan el “canalis centralis” poseen la propiedad de segregar líquido cefalorraquídeo hasta una edad que oscila entre los 20 y 30 años; luego el canal se oblitera. Pero lo interesante de esta concepción es que admite que ese líquido segregado, al infiltrarse en el tejido nervioso, origina una mielolisis, a quien debe imputarse la formación cavitaria, limitada anteriormente por un tejido de reacción glioblástica: esta proliferación defensiva constituye la gliosis.

El hecho de que entre el segundo y tercer decenio de la vida se produzca la obliteración del conducto ependimario, y que precisamente es en ese período cuando la siringomielia hace su traducción clínica, afirmaría la continuidad de la actividad secretora en el interior del conducto aún permeable. En resumen, la cavidad es previa a la proliferación gliósica. Como puede apreciarse, esta doctrina se opone al concepto clásicamente admitido.

## CONCLUSIONES

Hemos sostenido anteriormente que el diagnóstico de siringomielobulbia no ofrece, en esta observación personal, ninguna dificultad; pese a ello, la circunstancia de que el obrero impute su actual situación clínica a un accidente de trabajo, nos compromete a fundar debidamente nuestra conclusión.

Se sabe que la hemorragia intramedular, secundaria a un traumatismo puede dar lugar a cuadros clínicos, algunos de cuyos síntomas son similares a los de la siringomielia; no obstante, los dos caracteres fundamentales de la hematomielia —la parálisis de aparición brusca y su regresión progresiva— han faltado en nuestro caso. En efecto, el recurrente niega la existencia de un déficit motriz, inmediato al traumatismo; su instalación progresiva e insidiosa guarda vinculación directa al grado de atrofia muscular.

Por otra parte, las groseras alteraciones osteotróficas (artropatías, escoliosis), los disturbios trofocutáneos y la ciclitis heterocrómica, hablan a favor de trastornos embrionarios, y encuadran a la observación dentro del “status disraficus” de Bremer, o del “complejo siringomiélico” de Ostertag.

Tampoco hallarían explicación los síntomas bulbares, por el lado de la etiología traumática, en ausencia de groseras manifestaciones inmediatas al accidente; ese elemento negativo, sumado al compromiso lento y hasta inaparente para el mismo enfermo, de algunos pares craneanos, son peculiares de la siringobulbia.

Estimamos que el proceso siringomielobulbico ha sido anterior al traumatismo invocado. Nuestro criterio es todavía fortalecido ante el hecho de haber evolucionado dos fracturas —una de tibia en 1933, y la otra de clavícula en 1939— con escasa sintomatología dolorosa, y que obligaron a un corto período de inmovilización, circunstancia que hace admitir fundadamente de que ya en esa época existían groseras alteraciones de la sensibilidad dolorosa.

En resumen :

- 1º E. D. se halla afectado de siringomielobulbia.
- 2º El proceso es ajeno al accidente invocado.
- 3º El trauma no sólo no ha actuado como causa productora, sino tampoco agravante.

### BIBLIOGRAFIA

1. *Barraquer Ferré, L.*: “Siringomielia con espina bífida oculta del atlas”. Revista Clínica Española. Tomo XIII. Pág. 416.
2. *Barraquer, Gispert, Castañer*: “Tratado de enfermedades nerviosas”.
3. *Barré, J. A. et Kabaker, J.*: “Syndrome syringomyélique typique, conséquence très tardive d'une plaie minime et non suppurée du poignet”. Revue Neurologique. Año 1939. Tomo 2. Pág. 57.
4. *Basch, G. et Vial, G.*: “Ostéo-arthropatie pseudo-tabétique des deux pieds, symptôme révélateur d'une syringomyélie lombo-sacrée”. Bull. de la Soc. Méd. des Hôpitaux de Paris. Año 1936. Tomo 1. Pág. 405.
5. *Cammarotta, A. y Gravano, L.*: “Siringomielia y siringobulbia con síndrome purpúrico secundario”. El Día Médico. Año 1946. Pág. 585.
6. *Chiappori, R.*: “Breves consideraciones sobre dos casos de siringomielia”. Revista de la A.M.A. XXIII. Tomo I. Pág. 347.
7. *Dimitri, V.*: “Un caso de siringobulbia con comienzo por hipo persistente”. Revista de la A.M.A. XLVI. Tomo 1. Pág. 858.
8. *García, D. E.*: “La siringomielia”. Revista Médica del Rosario. Año 1935. Nº 4.
9. *Guillain, G.; Mollaret, P. et Delay, J.*: “Sur un cas de syringomyélobulbie survenu après une méningite cérébro-spinale”. Bull. de la Soc. Méd. des Hôpitaux de Paris. Año 1939. Tomo I. Pág. 566.
10. *Jonesco-Sisesti*: “La siringobulbia”. París, 1932.
11. *Leni, E.*: “Contributo allo studio dell'artropatia siringomielia”. Il Policlinico. Sez. Chir. Año 1937. Pág. 134.
12. *Orts Llorca, F. y Martínez Rovira, J.*: “La importancia de ciertos trastornos del desarrollo en la etiología de la siringomielia”. Revista Clínica Española. Año 1944. Pág. 218.
13. *Sepich, M. J.*: “Siringomielia y siringobulbia”. Revista de Medicina y Ciencias Afines. Año 1. Nº 4. Pág. 39.
14. *Spota, B. B. y Brage, D.*: “Conceptos etiopatogénicos de la siringomielia”. La Prensa Médica Argentina. Año 1945. Pág. 2360.

R E S U M E N

1º — En el paciente cuyo estudio hemos realizado el diagnóstico de siringo-mielobulbia no ofrece dificultades.

2º — La existencia de un traumatismo anterior plantea al perito una serie de problemas vinculados con la causalidad, que estimamos haber resuelto.

3º — Las groseras alteraciones ósteo-tróficas, los disturbios trofo-cutáneos y la ciclitis hétero-crómica, encuadran nuestra observación dentro del “status disraficus” de Bremer.

4º — Se sostiene finalmente que el traumatismo invocado, no sólo no ha actuado como causa productora, sino tampoco agravante.

R E S U M E

*Dr. F. I. Curcio*

1º — Le diagnostic de syringomyelobulbisme, chez ce patient, ne présente pas aucune difficulté.

2º — L'existence d'un traumatisme précédent rend une série de problèmes.

3º — Les grosses altérations ostéo-trophiques, les troubles tropho-cutanés et la cyclite hétérochromique, placent notre observation dans le “status disraficus” de Bremer.

4º — On soutient, finalement, que ce traumatisme n'a pas agit comme producteur ni comme un aggravant.

A B S T R A C T

1º — In this patient, syringomyelobulbism diagnostic, doesn't present any difficulty.

2º — The existence of a precedent traumatism carries several problems.

3º — Gross osteo-trophic alterations, tropho-cutaneous troubles and hetero chromic cyclitis, settle our observation within Bremer's “status disraficus”.

4º — He affirms that this traumatism hasn't be the causer of the disease.